FACULTE DE MEDECINE

NECKER ENFANTS MALADES

UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1971

THESE

N° 97

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Francine LECA-CHETOCHINE

Née le 20 mai 1938 à PARIS

Ancienne Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LA STENOSE SERREE DE L'ARTERE PULMONAIRE A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

A propos de 158 cas chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant

Président : M. Jean MATHEY, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE

NECKER ENFANTS MALADES

UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Francine LECA-CHETOCHINE

Née le 20 mai 1938 à PARIS

Ancienne Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LA STENOSE SERREE DE L'ARTERE PULMONAIRE A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

A propos de 158 cas chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant

Président : M. Jean MATHEY, Professeur

EDITIONS MEDICALES EMU ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je dédie ce travail

A mes Parents.

A mon Maître

Monsieur le Professeur Jean MATHEY

- Professeur de Clinique de Chirurgie Thoracique
- Chirurgien de l'Hôpital Laënnec

A mes Maîtres en Chirurgie Cardiaque.

Monsieur le Professeur Charles DUBOST.

Professeur de Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire.

Chirurgien de l'Hôpital Broussais.

Monsieur le Professeur Jean Paul BINET.

Chirurgien de l'Hôpital Marie-Lannelongue.

A leurs Assistants - mes Maîtres :

- Monsieur le Professeur Cl. D'ALLAINES
- Monsieur le Professeur Agrégé Ph. BLONDEAU
- Monsieur le Professeur Agrégé J. P. CACHERA
- Monsieur le Professeur J.J. GALEY
- Monsieur le Professeur Agrégé J. LANGLOIS
- Monsieur le Docteur G. de Saint-FLORENT

Chirurgiens des Hôpitaux.

- Monsieur le Docteur G. LEMOINE

Assistant des Hôpitaux.

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Médecin de l'Hôpital PARROT

A ses Assistants :

Monsieur le Docteur Ph. LUCET

Monsieur le Docteur J. N. MERCIER

Mademoiselle le Docteur M. GAUTIER

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Maître de Recherche à l'I. N. S. E. R. M.

A mes Maîtres en Internat :

Monsieur le Docteur J. CHABROL.

Monsieur le Docteur A. TOUPET.

Chirurgien des Hôpitaux.

Monsieur le Professeur J. PATEL (In Memoriam)

Monsieur le Professeur M. FEVRE.

Monsieur le Professeur D. PELLERIN.

Professeur de Clinique de Chirurgie Infantile.
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades.

A mes Aînés :

A. CARPENTIER.

A. CASASOPRANA.

D. GUILMET.

E. HAZAN.

Y. LOGEAIS.

P. LOTH.

R. SOYER.

A. VANETTI.

- Chefs de Clinique à la Faculté
- Assistants des Hôpitaux.

A mes Amis.

A

Claire NIHOUL-FEKETE.

Professeur Agrégé.
Chirurgien des Hôpitaux.

Jean-Yves NEVEUX.

Professeur Agrégé.
Chirurgien des Hôpitaux.

Armand PIWNICA.

Professeur Agrégé.
Chirurgien des Hôpitaux.

A

Michèle THIBERT.

Assistant de Biologie des Hôpitaux.

Chargé de Recherche à l'I.N.S.E.R.M.

INTRODUCTION

Nous avons recueilli dans le service de Cardiologie Infantile de Monsieur le Docteur J. NOUAILLE, entre 1958 et 1970, 158 observations de sténose serrée ou atrésie orificielle de l'artère pulmonaire à septum interventriculaire intact, chez des enfants âgés de 1 jour à 10 ans.

L'importance de cette série réunie dans un seul service nous a paru justifier une étude critique des indications et des résultats opératoires. (114 enfants ont été opérés).

Le plus souvent de bon pronostic chez l'adolescent et l'adulte, la sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact peut être qualifiée de très sérieuse chez le petit enfant. Elle pose des problèmes extrêmement préoccupants chez le nourrisson et plus encore chez le nouveau-né.

Sur ces malades, l'intervention chirurgicale, formelle quant à son indication, étant donné l'extrême sévérité du pronostic spontané, représente "le" cap très dangereux à franchir.

La mortalité élevée reflète les nombreux problèmes qui se posent encore dans cette malformation.

Le but de ce travail est de tenter de cerner le plus possible les difficultés que rencontrent les médecins, chirurgiens et réanimateurs pendant cette période aiguë qui entoure l'intervention chirurgicale.

Lorsque le diagnostic est assuré et l'intervention décidée, il reste à résoudre des problèmes de tactique chirurgicale, discutés essentiellement en fonction de l'âge de l'enfant et des informations apportées par l'angiocardiographie.

oOo

MATERIEL D'ETUDE

158 observations d'enfants atteints de sténose serrée ou d'atrésie pulmonaire ont été regroupées :

- 55 observations concernent des nouveau-nés, de un jour à un mois.

- 55 observations des nourrissons de un mois à 2 ans.

- 48 observations des enfants de 2 ans à 10 ans. Pour ce groupe d'âge n'ont été retenus que les cas de sténose pulmonaire serrée. Cette sélection a été faite selon 2 critères : soit que la pression ventriculaire droite soit très nettement supérieure à la pression systémique, soit que l'angiographie ait montré qu'il s'agissait d'une forme sévère (participation infundibulaire, cavité ventriculaire droite réduite . . .). Ainsi ont été éliminées les sténoses valvulaires pures, modérément serrées, avec pression ventriculaire droite égale ou inférieure à la pression systémique.

Cette restriction explique le nombre relativement faible des "enfants" dans notre étude.

- Toutes les observations comportent un premier bilan avec un examen clinique, électrocardiographique et radiologique, fait par une même équipe médicale, ce qui permet une homogénéité d'appréciation.

- 115 seulement comportent un examen hémodynamique et angiographique. Pour les patients les plus anciens, vus avant 1962 et pour certains nourrissons décédés très rapidement après leur admission, il n'y a pas eu d'examen endocardiaque mais seulement une confrontation anatomo-clinique.

- 114 enfants ont été opérés : 24 nouveau-nés, 43 nourrissons et 47 enfants. Les interventions ont été pratiquées par les équipes chirurgicales des Professeurs Jean MATHEY et J. P. BINET.

- Enfin la plupart des pièces anatomiques des enfants décédés ont pu être analysées.

oOo

DEFINITION

Le terme de Trilogie ou Triade de Fallot a été remplacé dans la littérature par la dénomination STENOSE PULMONAIRE A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT, qui tient compte des deux éléments essentiels de la malformation :

- obstacle plus ou moins serré à l'éjection ventriculaire droite.

- septum interventriculaire intact, associé ou non à un shunt à l'étage auriculaire.

Ainsi définie cette malformation englobe toute une gamme d'anomalies dont les deux extrêmes sont :

- d'une part, la sténose valvulaire dite "en gicleur" avec une cavité ventriculaire droite normale, forme habituelle des grands enfants;

- d'autre part, l'Atrésie orificielle de l'Artère Pulmonaire avec cavité ventriculaire droite réduite, voire virtuelle et malformation tricuspidienne = cette entité étant parfois appelée "Hypoplasie Tricuspidienne".

oOo

HISTORIQUE

La véritable histoire chirurgicale des sténoses pulmonaires commence en 1948, lorsque BROCK (5) publie sa technique et ses premiers succès. Mais, bien que cette observation sorte du cadre de ce travail par l'association à la sténose pulmonaire, d'une communication interventriculaire, il est intéressant de rappeler que dès 1913, DOYEN, à l'aide d'un tenotome imaginé par lui, tentait cette valvulotomie transventriculaire chez une jeune fille de 20 ans.

Avant BROCK encore, CUTLER en 1929 avec un tenotome, améliore un malade et le fait survivre 4 ans et demi.

Contemporain de BROCK, SELLORS en 1948 obtient plusieurs succès (32).

Puis vinrent les techniques dites "à ciel ouvert" ou la valvulotomie est faite sous le contrôle de la vue.

VARCO en 1951 propose l'incision de l'artère pulmonaire après avoir réalisé un arrêt circulatoire par clampage cave en normothermie.

SWANN en 1953, réalise cette intervention sous hypothermie, donc avec un temps d'arrêt circulatoire plus long.

Enfin vers 1950, cette intervention est réalisée sous couvert d'un "By Pass" du coeur grâce à la circulation extra corporelle : et l'on retrouve les noms des chirurgiens américains : LILLEHEI, GROSS, MAC GOON, KIRKLIN ...

oOo

NOUVEAU-NES

Ce premier groupe, composé d'enfants dont l'âge varie entre 1 et 30 jours, comporte 55 cas.

2 formes anatomiques doivent être individualisées, selon que l'orifice pulmonaire est sténosé ou complètement fermé : cette distinction est un temps essentiel du diagnostic car elle va conditionner grandement l'attitude chirurgicale et le pronostic.

Un très grand nombre de ces nouveau-nés étant morts spontanément ou pendant l'intervention, nous avons pu étudier de nombreuses pièces anatomiques (43). Cette étude avait déjà été réalisée de façon analytique très précise, par SALATKO dans sa thèse : c'est donc avec une optique un peu différente, moins détaillée, plus chirurgicale que nous avons étudié ces coeurs, avec comme but de comprendre au mieux les rapports qui existent entre le ventricule droit, l'artère pulmonaire et l'anneau pulmonaire.

I - ANATOMIE

L'étude porte sur 50 cas.

a) Sténoses en gicleur

Elles sont au nombre de 15, soit un peu plus d'un quart des cas.

Elles associent :

- Un orifice punctiforme, au centre et au sommet

du dôme que forment les valves soudées par leurs commissures. Cet orifice laisse passer un peu de sang vers les poumons mais de façon tout à fait insuffisante. Le canal artériel est parfois encore perméable, ailleurs déjà fermé; le shunt auriculaire est constant.

- L'artère pulmonaire est toujours de bonne taille.

- De même la cavité ventriculaire droite est en règle correcte : elle a été trouvée :

. grande 1 fois
. normale 11 fois
. petite 3 fois seulement.

- Quant à l'anneau pulmonaire il est toujours "suffisant". Ce terme de suffisant peut sembler bien imprécis, très peu anatomique; de fait, certains auteurs (31) ont cherchés à mesurer cet anneau et à établir un rapport entre anneau pulmonaire et anneau aortique. Cette mensuration nous a paru très difficile : nous allons revoir ce point en traitant le chapitre des Atrésies. En affirmant ici que l'anneau pulmonaire est "suffisant" nous voulons simplement dire que dans cette filière que représentent le ventricule droit, l'anneau et l'atrésie pulmonaire, jamais l'anneau ne nous a paru représenter un goulet d'étranglement susceptible de réaliser par lui-même un obstacle une fois l'orifice ouvert. Il s'agit d'une notion qualitative et non quantitative.

b) Atrésie orificielle pulmonaire

Cette forme est plus fréquente dans notre groupe de nouveau-nés ; 35 cas, soit un peu moins de 3/4 des observations.

Ici :

- L'orifice est par définition fermé : la soudure commissurale étant complète. L'obstacle a le plus souvent la forme d'un diaphragme plan avec l'aspect radié des commissures volontiers très épaisses. Parfois entre ces trois cordons commissuraux, les valvules sont légèrement déprimées. Rarement, ce n'est pas un diaphragme mais un dôme fermé rappelant un peu les formes en gicleur : et l'on peut

se demander si dans ce cas il n'y a pas eu fermeture secondaire d'un orifice primitivement perméable (obs. 34, 36).

- Le patent foramen ovale est constant mais aussi le canal artériel : ces deux formations permettant seules, de toute évidence, la survie.

- L'artère pulmonaire est en général de taille "chirurgicalement" acceptable, ainsi, si on la compare à l'aorte, qui rappelons le, est toujours grosse, on peut pour les 35 cas étudiés établir la quotation suivante :

. Une fois seulement l'artère pulmonaire est très petite : environ le 1/4 de l'aorte. Cette forme est exceptionnelle et de plus c'est l'un des deux seuls cas avec grand ventricule droit de notre série d'atrésies pulmonaires. (obs. n° 2).

. 3 fois l'artère est petite, c'est-à-dire le 1/3 de l'aorte.

. Dans tous les autres cas elle est correcte, c'est-à-dire soit égale à l'aorte soit égale selon les cas aux 3/4 - 2/3 ou 1/2 de l'aorte.

- La taille des branches est en rapport avec le tronc.

- C'est au niveau du ventricule droit que vont apparaître les grandes différences.

En lisant les auteurs, on constate que classiquement les atrésies orificielles pulmonaires sont classées en deux sous-groupes :

. Formes à petit ventricule droit ou type I

. Formes à ventricule droit normal ou grand : type II.

Cette classification a été établie en 1956 par GREENWOLD et EDWARDS. (17).

- Le type I représente près des 3/4 des cas : l'orifice tricuspidien est considéré comme hypoplasique.

- Le type II, moins fréquent s'accompagne d'une insuffisance tricuspidienne.

En revoyant nos pièces dans le but de dénombrer les cas entrant dans ces 2 groupes, il nous a semblé qu'une subdivision très légèrement différente pouvait être introduite.

Multiplier les descriptions ne réussit souvent qu'à compliquer les problèmes : ce n'est certes pas le but recherché dans ce travail. Nous souhaitons au contraire dégager le plus possible des données claires, pour l'approche diagnostique et thérapeutique.

Néanmoins de nombreuses différences anatomiques rencontrées au niveau du ventricule droit et par là même de la tricuspide et de l'anneau pulmonaire nous ont semblé nécessiter une subdivision non plus en 2 mais en 3 groupes :

1 - Formes à ventricule droit normal ou grand : 12 cas.

2 - Formes à petit ventricule droit : 12 cas.

3 - Formes à ventricule droit "virtuel", correspondant réellement à la dénomination "d'hypoplasie tricuspidienne" : 11 cas.

Il semble bien difficile de savoir si la taille de la tricuspide est la cause ou la conséquence de la taille du ventricule droit, mais ce que l'on peut remarquer c'est qu'elle suit assez fidèlement cette taille. Ainsi est-elle grande, normale ou petite dans les deux premiers cas, extrêmement réduite dans le troisième.

EDWARDS décrit (14) une entité anatomique rare qu'il nomme "Hypoplasie du ventricule droit et de l'orifice tricuspide", mais dans ces cas l'orifice pulmonaire est perméable et cette malformation est donc différente de ce que

nous appelons "Hypoplasie tricuspidienne" - (forme 3). Cette dernière dénomination étant d'ailleurs assez critiquable puisqu'elle évoque une maladie propre alors qu'il s'agit d'une forme, extrême certes, de sténose pulmonaire à septum intact !

Outre les variations de taille de son anneau, la valve tricuspide peut présenter des malfaçons diverses à type d'épaississement du tissu valvulaire, d'anomalies mineures d'implantation ou de rétraction des cordages.

Reste enfin le problème de l'anneau pulmonaire dont la taille est souvent considérée comme étant un élément essentiel à connaître pour l'évaluation des possibilités chirurgicales.

Pièces en main il nous a semblé extrêmement difficile de localiser, et à fortiori de mesurer l'anneau pulmonaire des atrésies orificielles. En effet, cet anneau peut être considéré sous des angles très différents : vu de l'extérieur, vu par voie endartérielle, vu par le ventricule ou encore en "coupe" après l'avoir sectionné verticalement.

a) Vu extérieurement, l'anneau pulmonaire est généralement égal ou plutôt très discrètement inférieur à la taille de l'artère pulmonaire. Sur 10 cas, une fois seulement l'anneau ne mesurait que les 2/3 de l'artère pulmonaire et celle-ci avait alors l'aspect tronc conique, souvent décrit. Ailleurs, l'artère était pratiquement cylindrique.

b) L'aspect "endartériel" de l'anneau est à peu près le même, c'est-à-dire légèrement inférieur à l'artère pulmonaire, 1 fois seulement nettement plus petit (sur 10 cas).

c) Par voie endoventriculaire par contre, les constatations sont moins favorables : l'aspect étant naturellement lié, en partie, à la taille du ventricule droit.

d) L'ouverture verticale du ventricule droit, de l'anneau et de l'artère pulmonaire permet de mieux comprendre les relations qui existent entre le muscle ventriculaire, l'anneau, l'artère pulmonaire et les résidus valvulaires.

Nous avons dessiné schématiquement 10 pièces examinées dans ce sens. Dans l'ensemble, que l'orifice soit fermé ou ouvert par l'intervention, la face inférieure des valves est doublée de muscle. Cette "doublure" musculaire atteint pratiquement le centre du diaphragme, mais son épaisseur est fonction de la taille du ventricule : elle est d'autant plus épaisse que la cavité ventriculaire est plus petite.

Et l'on comprend alors que ce qui compte pour l'acte chirurgical est essentiellement l'état de la cavité ventriculaire droite puisque la dimension "utilisable" de l'anneau en découle.

2 - CLINIQUE

C'est le plus souvent dès les premiers jours de la vie que l'on examine ces nouveau-nés anoxiques et asystoliques.

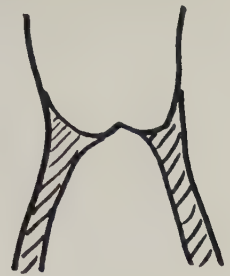
Devant ces enfants bleus, de façon constante et souvent intense, deux fois sur trois en défaillance cardiaque, la radio thoracique de face est demandée en urgence.
Le coeur est gros, les poumons sont clairs : le diagnostic de sténose pulmonaire serrée est très probable; la cardiomégalie, l'insuffisance cardiaque plaident en faveur de l'intégrité du septum interventriculaire.

CYANOSE	55
HEPATOMEGALIE	22 / 55
OEDEMES	10
C. T. R. MOYEN à	60 %
POUMONS CLAIRS	47 / 50

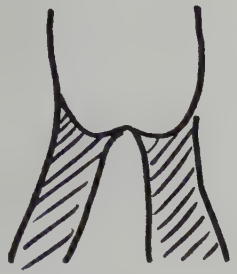
C. T. R. = Cardio-Thoracic Ratio.
Rapport du $\frac{\text{diamètre cardiaque}}{\text{diamètre thoracique}}$ N = 50 %

DU VENTRICULE DROIT - DE L'ARTERE PULMONAIRE

VENTRICULE DROIT VIRTUEL

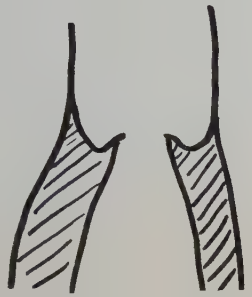


VENTRICULE DROIT NORMAL

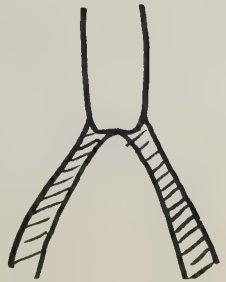


PETIT VENTRICULE DROIT
Orifice fermé

GRAND VENTRICULE DROIT



Orifice ouvert (BROCK)



PETITE ARTERE PULMONAIRE

Il faut confirmer cette hypothèse mais aussi chercher à connaître la forme anatomique : gicleur ou atrésie. Seule l'angiocardiographie apportera la certitude, mais la clinique est déjà riche en renseignements.

a) L'Auscultation

	ATRESIE	GICLEUR
- Auscultation normale	3	1
- S. S. Haut (éjection)	0	7
- S. S. Bas (I. T. ?)	20 } 11	5
- Souffle continu	14 }	2
- S. S. non significatif	9	2
Nombre de cas	35	15

N. B. S. S. = Souffle systolique

I. T. = Insuffisance tricuspidienne

11 = Représente le chiffre des S. S. bas + S. continu.

Le nombre total des cas est de 50 et non de 55, car 5 fois la forme anatomique exacte n'est pas précisée.

Il ressort de ce tableau que :

. Un souffle systolique haut situé au foyer pulmonaire infirme pratiquement l'atrésie, alors que l'association d'un souffle systolique doux au foyer tricuspidien et d'un souffle continu sous claviculaire gauche, est au contraire en sa faveur.

Parfois le souffle est diffus dans toute l'aire précordiale, non significatif; il est quelques rares formes sans souffle.

b) L'électrocardiogramme

Surcharge droite, surcharge gauche ? Voilà un élément discriminant précis dans sa mesure, précieux dans sa valeur. Dans notre série comme dans toutes celles de la littérature, la prédominance gauche, si elle n'est pas significative à 100 % est très très en faveur d'une atrésie orificielle. Les critères de surcharge à cet âge de la vie sont un peu particuliers. Nous les retranscrivons tels qu'ils ont été énoncés par ROWE et MEHRIZI dans "The Neonate with congenital heart disease" (30).

SURCHARGE VENTRICULAIRE DROITE S. V. D.

- QR en V1
- RV1 supérieure à 28 mm
- TV1 positive au delà du 4e jour
- SV6 supérieure à 11 mm. au delà du 2e jour
- RV4 R supérieure à 19 mm.

SURCHARGE VENTRICULAIRE GAUCHE S. V. G.

- SV1 supérieure à 21 mm (à terme) 26 mm (prématuré)
- RV6 supérieure à 16 mm
- R/S en V1 inférieur à 1 au delà du 2e jour (prématuré) à 0,6 au delà du 7e jour (prématuré)
- $\hat{A}$QRS inférieur à + 30°
- QV6 supérieur à 3 mm

	ATRESIE	GICLEUR
Electrocardiogramme NORMAL	8	2
S. V. D.	4	11
S. V. G.	16	1
B. B. D.	2	1
Microvoltage	5	-

B. B. D. = Bloc de Branche droit

Il est intéressant de reprendre les observations des nouveau-nés atteints d'une atrésie orificielle et présentant une surcharge ventriculaire droite : pourquoi ces 4 cas discordants ?

n 9 = CHI... 15 jours - HAD + SVD
Radio = L'arc moyen gauche est convexe
Le ventricule droit est normal.

n° 23 = HER...1 mois - HAD + SVD
AMG ?
Ventricule droit normal.

n° 36 = MIN...1 mois - HAD + SVD
AMG convexe
Ventricule droit normal
Atrésie avec dôme
Artère pulmonaire dilatée.

n° 39 - LOR...2 jours - HAD + SVD
AMG rectiligne
Petit ventricule droit
Artère pulmonaire normale

Les 3 premiers se ressemblent : ce sont de "grands nouveau-nés". A la radio l'arc moyen gauche est saillant et dans un cas même l'artère pulmonaire est dilatée : on est assez tenté de penser qu'il pourrait s'agir de formes où l'orifice primitivement perméable se serait secondairement fermé : ce n'est évidemment qu'une hypothèse. "Pour le dernier cas par contre, on ne trouve aucune explication".

c) La radiographie thoracique

Bien de face, de bonne pénétration, apporte aussi des arguments :

		ATRESIE	GICLEUR
AMG	Creux	15	2
	Aligné	8	9
	Convexe	3	0
	Indéfinissable	9	4
C. T. R. moyen		58 %	65 %

- Les poumons sont clairs : 4 fois seulement ils ont été qualifiés de normaux.

- Le coeur est gros, plus gros peut être encore dans les formes avec gicleur : en fait les volumes et les silhouettes cardiaques sont extrêmement variables = 4 fois seulement le coeur était de volume normal au premier examen. Par contre, 11 fois, il était déjà considérablement augmenté de volume avec un C. T. R. $\geqslant$ à 70.

- Le débord de l'arc inférieur droit, souvent net, est probablement en rapport avec la dilatation de l'oreillette droite.

- L'arc moyen gauche (A. M. G.) est peut être l'élément le plus instructif : un A. M. G. creux, étant assez fortement en faveur d'une atrésie.

- Enfin, la répétition des radios permettrait de constater l'augmentation progressive du volume cardiaque : argument diagnostique à ne pas employer car la sténose pulmonaire à septum intact du nouveau-né est une grande urgence = l'évolution spontanée va se faire presque toujours et rapidement vers la mort : il faut donc agir vite et avant d'envisager le seul traitement possible, l'intervention chirurgicale, obtenir un examen essentiel pour le diagnostic et de la malformation et de son type anatomique : un cathétérisme avec angiocardiographie.

Devant ce tableau clinique, il est assez rare que l'on envisage le diagnostic de Tétrade de Fallot, malformation rarement très mal tolérée dès les premiers jours de la vie, où le coeur est habituellement de volume normal, et la surcharge ventriculaire droite modérée, sans surcharge auriculaire à l'ECG.

- Parfois l'hypothèse d'une transposition avec sténose pulmonaire est soulevée. Mais là, si la cardiomégalie est importante, il est bien rare que les champs pulmonaires soit inhabités; leur transparence est jugée normale, ou peu diminuée.

- La maladie d'EBSTEIN, l'insuffisance tricuspidienne, posent de difficiles problèmes que seule l'exploration hémodynamique résoudra.

La cyanose intense, le très gros coeur avec un énorme débord droit, les poumons très clairs ne permettent pas de diagnostic différentiel, non plus que l'ECG qui montre une forte surcharge auriculaire droite.

3 - ANGIOCARDIOGRAPHIE

Elle a été faite dans 28 cas.

a) Technique

Fait dans des conditions difficiles, sur un nouveau-né dyspnéïque, en acidose, fatigué, c'est un examen qui n'est pas dénué de risque.

Il faut donc dans toute la mesure du possible "préparer" l'enfant à cet examen : c'est une "réanimation" simple mais capitale, nous y reviendrons plus longuement au chapitre thérapeutique.

L'examen sera rapide, à "minima" sous surveillance de l'électrocardiogramme, de la température et du pH. Sous anesthésie locale, la crosse de la saphène est dénudée. La sonde de cathétérisme est placée dans le ventricule droit, où la pression est mesurée. Puis une injection de produit de contraste permet d'obtenir une angiocardiographie. Il est très souhaitable de disposer d'une incidence de profil et de face (l'idéal étant le "biplan simultané").

b) Les accidents

directement imputables à cet examen sont au nombre de 5 :

- 2 arrêts cardiaques, tous deux récupérés.
- 2 décès dans les heures suivant l'examen. (dans les 2 cas l'orifice pulmonaire était atrésique).
- 1 perforation, avec hémopéricarde sans tamponnade, décédé 1 mois après : décès sans rapport avec l'incident.

c) Les résultats

- Cet examen a toujours permis de confirmer ou d'affirmer le diagnostic. La pression ventriculaire droite, toujours élevée, (60 à 180) est un peu sujette à caution car elle est fonction de l'état de l'enfant et elle n'a pu être que rarement comparée à la pression ventriculaire gauche; elle semble sans aucun rapport avec le type anatomique ni avec le pronostic.

- Il a toujours permis de préciser si l'orifice était perméable ou atrésique : en cas d'orifice perméable l'artère pulmonaire est très rapidement opacifiée, dès les premiers clichés, à partir du ventricule droit.

: en cas d'atrésie orificielle, l'artère pulmonaire n'est pas visible au début; elle ne le sera que plus tard et de façon souvent moins contrastée, au temps gauche de l'angiographie. La séquence est en effet la suivante : ventricule droit - reflux dans l'oreillette droite - passage dans l'oreillette gauche par le "Patent Foramen ovale", puis ventricule gauche, aorte et enfin artère pulmonaire par l'intermédiaire du canal artériel.

La meilleure incidence pour analyser l'artère pulmonaire et la comparer à l'aorte est l'incidence de profil.

- Les clichés permettent aussi d'apprécier l'insuffisance tricuspidienne qui n'est considérée comme importante que si le produit de contraste reflue dans les veines sus-hépatiques : une discrète opacité dans l'oreillette droite peut être mise sur le compte d'une fuite du produit opaque le long de la sonde puisque celle-ci traverse la tricuspide.

- Enfin et surtout le ventricule droit : nous avons déjà vu combien cette analyse est importante :

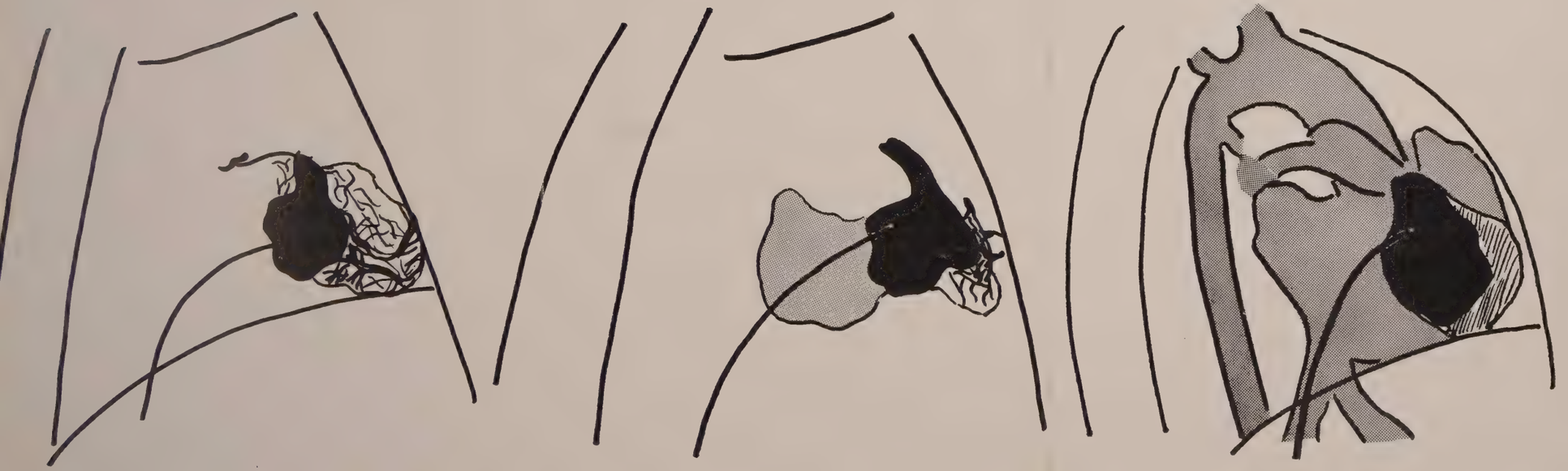
Là encore l'incidence de profil semble la meilleure.

VENTRICULE DROIT HYPOPLASIQUE

PETIT VENTRICULE DROIT

VENTRICULE DROIT NORMAL

ATRESIE ORIFICIELLE PULMONAIRE



VENTRICULE DROIT HYPOPLASIQUE

– Très nombreux sinusoïdes
– Anastomose coronaire
– Discrète injection de la racine de l'Aorte

PETIT VENTRICULE DROIT

– Reflux tricuspidien – Oreillette droite

VENTRICULE DROIT NORMAL

(Temps gauche)

– Aorte
– Canal artériel
– Artère pulmonaire
– Auricule gauche
– Gros reflux tricuspidien
= Oreillette droite – veines sus-hépatiques

a) Dans les formes avec gicleur (8 cas angiographiés), 8 fois, c'est-à-dire dans tous les cas l'appréciation du ventricule droit a été correcte,

- 6 fois : bon ventricule droit
- 2 fois : petit ventricule droit.

b) Dans les formes avec atrésie par contre, 8 fois l'appréciation a été mauvaise. Mais il est important de constater que l'erreur a toujours été en excès, c'est-à-dire que le compte rendu d'angiographie était trop optimiste.

- 3 fois qualifié de bon, le ventricule était en fait 2 fois petit et une fois hypoplasique à la vérification.

- 5 fois enfin, considéré comme petit, sur les clichés il était de fait absolument virtuel.

Dans les 12 autres cas l'appréciation était bonne.

Il est donc difficile de quoter avec précision la taille du ventricule droit. On reste étonné lors de certaines confrontations radio-anatomiques, de voir sur les clichés une cavité ventriculaire droite de la taille d'une cerise, alors que sur la pièce elle est vraiment inexistante.

Sur un certain nombre de clichés angiographiques on peut voir une sorte de "chevelu", une néovascularisation pariétale opacifiée à partir du produit de contraste contenu dans le ventricule droit.
Il s'agit des sinusoïdes myocardiques qui parfois peuvent aller s'anastomoser avec le système coronaire.
En principe pour que le sang pénètre ces sinusoïdes, il faut que la pression ventriculaire soit très élevée et cette condition est réalisée en particulier lorsque la tricuspide est réduite, donc dans les formes à ventricule droit petit ou virtuel.

Sur nos 5 cas comportant des sinusoïdes, 3 fois il s'agissait d'hypoventricule avec des pressions respectivement à 80, 100 et 120; une fois le ventricule était petit : pression 136, une fois enfin la cavité ventriculaire était normale avec une pression à 130. Dans tous les cas existait un reflux tricuspidien, 3 fois majeur.

Ainsi on ne peut rien conclure de bien formel devant l'existence de sinusoïdes quant à l'état de la tricuspide et de la cavité ventriculaire droite.

Au total, le bilan de l'angiocardiographie est très positif. En gardant à l'esprit certaines difficultés d'appréciation, conscient par ailleurs des risques qu'elle peut faire courir au nouveau-né si les conditions techniques ne sont pas parfaites, elle doit permettre une approche diagnostique précise du type anatomique et par la même orienter l'attitude chirurgicale.

4 - EVOLUTION ET TRAITEMENT

Les résultats bruts concernant l'évolution de ces 55 nouveau-nés sont les suivants :

- vivants 8
- décédés 47

- Evolution spontanée 29 = 29 décès
- Interventions 26 = 18 décès

a) L'évolution spontanée

se fait presque constamment vers la mort.

En examinant le tableau des 29 cas de décès des non opérés, on constate que l'évolution fatale est le plus souvent rapide en quelques jours ou semaines. Seuls trois nourrissons ont dépassé l'âge de un mois; les 2 plus longues survies spontanées ne sont d'ailleurs pas rapportées dans ce tableau car elles concernent deux enfants opérés à l'âge de 5 et 11 mois et nous avons inclus leur deux observations dans le groupe des opérés (obs. n° 7 et 25).

Par ailleurs dans le groupe des enfants plus âgés (nourrissons) nous avons 15 cas d'atrésie orificielle pulmonaire. La moitié d'entre eux sont parmi les plus jeunes patients de cette série, mais le plus âgé a deux ans. L'anamnèse ne permet pas de savoir à quel moment la cardiopathie s'est révélée ou décompensée.

EVOLUTION SPONTANEE

n°	Age lors de l'examen jours	Age lors du décès jours	Type Anat.	Cause du décès
1	2	3	Atrésie	Pré op.
2	6	12	Atrésie	AC Pré cathé.
5	3	9	Atrésie (Bon VD)	Apnée -Cya.
6	1	2	Atrésie	AC Fin Angio.
8	1	5	Gicleur	IC - Bradyc.
11	1	4	Atrésie	-
13	2	4	Atrésie	-
16	2	3	Gicleur	-
17	3	4	Atrésie	Post Cathé.
18	5	30	Atrésie	Malaises
20	3	18	Atrésie	Abstention
21	15	5 mois	Atrésie	Malaises : Blalock
24	4	30	Atrésie	Abstention
28	30	45	Atrésie	Hemo. Intest.
31	4	15	Gicleur	Pré op.
32	1	30	Atrésie	Pré op. Mal.
34	12	30	Atrésie (Bon VD)	Diarrhée
35	26	30	Gicleur	Malaise
36	30	90	G. ou A. ?	-
39	2	?	Atrésie	-
41	9	13	Atrésie	-
46	3	7	Atrésie	Pré op.
48	1	2	Gicleur	-
49	30	2 mois	Gicleur	Asystolie
51	2	4	Atrésie	IC
52	1	2	Atrésie	-

A côté des décès "explicables" : très mauvaise forme anatomique, évolution extrêmement rapide, accidents de cathétérisme; il est des décès, qui, analysés à postériori, peuvent peut être, être qualifiés "d'évitables" compte tenu de nos connaissances et de nos possibilités chirurgicales actuelles : il faut remarquer que ces observations sont parmi les plus anciennes, c'est-à-dire vers les années 1962-63.

Nous les avons soulignées d'un trait dans le tableau : Elles sont au nombre de 7.

5 formes avec gicleur, décédées en insuffisance cardiaque ou en malaise.

2 atrésies à bon ventricule droit pour lesquelles le temps écoulé entre le premier examen et le décès aurait probablement permis un geste chirurgical.

b) L'évolution traitée

27 des 55 nouveau-nés ont subi une intervention chirurgicale, mais trois d'entre eux ont été opérés tardivement à 5 mois, 6 mois et 11 mois : nous les avons déjà évoqués dans le chapitre de l'évolution spontanée. Ces cas doivent être étudiés un peu à part car ils ne peuvent entrer dans l'étude des résultats d'une chirurgie néo-natale. Nous reverrons leur observation.

Pour les 24 cas qui nous intéressent ici l'intervention a été :

- une intervention de BROCK : 23 fois
- une double intervention de BLALOCK - HANLON et de BLALOCK - TAUSSIG : 1 fois.

- L'Intervention de BROCK est une valvulotomie transventriculaire. Après sternotomie médiane et ouverture du péricarde, une bourse est placée sur la face antérieure du ventricule droit.

Le muscle ventriculaire est perforé en son centre et l'on introduit rapidement et successivement dans la cavité plusieurs instruments :

D'abord des tenotomes de taille croissante afin de perforer l'orifice sténosé, puis lorsqu'un trou est foré, un très petit dilatateur pour l'élargir au maximum.

Le très grand avantage de cette technique est sa rapidité.

Ses inconvénients sont de nécessiter une myotomie, d'être aveugle, ce qui provoque parfois des fausses routes, habituellement réparables. surtout lorsque l'on conserve bien en esprit la morphologie d'un ventricule droit de sténose pulmonaire chez le nouveau-né, on comprend très bien les limites de son efficacité. Si la "doublure musculaire" sous valvulaire est épaisse, l'orifice forcé se referme en partie dès que l'on enlève l'instrument et le résultat est pratiquement nul.

- L'intervention de BLALOCK-HANLON consiste à agrandir la communication entre les 2 oreillettes par excision du septum interauriculaire : cette opération se fait à coeur fermé, elle est aussi relativement rapide et nécessite une thoracotomie droite

Son but ici est d'augmenter le shunt droite-gauche à l'étage auriculaire.

- L'intervention de BLALOCK - TAUSSIG bien connue, est l'anastomose entre une artère sous clavière et la branche pulmonaire correspondante.

Son but est de renvoyer dans les poumons une partie du sang mêlé systémique.

Cette double intervention a été réalisée une fois chez un nouveau-né de 9 jours ayant une atrésie orificielle à ventricule hypoplasique (obs. n° 29). Les suites immédiates furent satisfaisantes, mais l'enfant est décédé le 2e jour : bradycardique après une injection de Cédilanide. il est ensuite passé en tachycardie ventriculaire puis en fibrillation. S'est-il agi d'une intoxication digitalique aiguë ?

RESULTATS

A - Survies

Sur les 23 BROCK néo-nataux, on compte :

. 9 survies immédiates

. 7 survies à distance

En effet : 1 enfant est mort 2 mois après l'intervention, d'une cause qui ne nous est pas connue, alors que le bilan post-opératoire était tout à fait satisfaisant avec diminution de la cyanose et de l'insuffisance cardiaque (obs. n 14).

L'autre cas (Obs. n 53) concerne une enfant opérée à 7 jours avec des suites simples : mais sa cardiomégalie déjà importante (C. T. R. 79) devenant considérable, , une nouvelle angiographie fut pratiquée à l'âge d'un an : (pression ventriculaire droite 80, artère pulmonaire dilatée, gros ventricule droit, pas de reflux tricuspidien).
L'enfant est réopérée : un essai de plastie - réduction tricuspidienne est fait ; le décès survient en fin d'intervention.

INTERVENTION DE BROCK = SURVIE A DISTANCE

N°	Recul	Etat	Forme anatomique
n 9	1 an 3 ans	Bon Médiocre	A Petit VD sinusoïdes
n 10	5 mois	Médiocre	A ?
n 37	2 ans	Bon	G
n 42	6 ans	Bon	G
n 43	1 mois	Mauvais	A
n 48	2 ans	Médiocre (Pb. cérébral)	G
n 26	6 mois	Bon (Tr. Rythme)	G

Les bons résultats, c'est-à-dire amélioration clinique, électrique et radiologique concernent les formes avec gicleur. (G).

Les résultats médiocres (amélioration partielle) ou mauvais (pas d'amélioration) concernent les atrésies. (A).

L'observation n° 9 est intéressante puisqu'il s'agit de notre seule atrésie ayant survécu.

- CHI... V. est cathétérisée à 15 jours : Pression ventriculaire droite : 130 - Orifice fermé - Ventricule droit "moyen" avec sinusoïdes - Gros reflux tricuspidien C. A. perméable.

A 16 jours : BROCK : suites un peu difficiles.

A 1 an le résultat est qualifié de bon. Bonne croissance - cyanose très discrète. Pas d'insuffisance cardiaque. Pas de souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, la surcharge droite électrique a diminué, le coeur est à peine augmenté.

A 2 ans 1/2 la cyanose s'intensifie un peu : un nouveau cathétérisme confirme la tendance à la reconstitution de la sténose. La pression ventriculaire droite est à 42 avec une courbe évocatrice : montée lente et sommet pointu; les valves sont visibles, épaisses, l'orifice est sténosé, le ventricule droit, est musclé avec une bonne cavité.

Cette histoire n'est d'ailleurs pas très étonnante : qu'un diaphragme fibreux "éclaté" à la naissance par une intervention aveugle, se reserre, semble assez logique.

B - Décès

Les 14 décès précoces des Brock touchent :

. 9 atrésies
. 2 gicleurs
. et 3 formes anatomiquement non précisées

- 9 fois le décès est survenu en per ou post opératoire immédiat :

. 4 fois la mauvaise forme anatomique peut être rendue responsable;

. 2 fois l'intervention a été techniquement mauvaise;

. 2 fois enfin l'enfant est pratiquement arrivé mourrant sur la table d'opération : le Brock étant effectué en même temps que l'on massait l'enfant !

. 1 décès reste non expliqué.

- 4 fois le nouveau-né est mort le lendemain en réanimation; 2 décès restent sans explication car la forme anatomique était bonne et l'intervention satisfaisante;
2 décès peuvent être imputables à la forme anatomique.

DECES PRECOCES APRES INTERVENTION

DE BROCK = 14

N°	Date du décès	F. anatomique	Cause présumée
n 44	Per op.	A. Petit VD	Anatomie
n 19	Per op.	A. Hypo VD	Anatomie
n 23	Per op.	A. Bon VD	?
n 3	Pré op.	A. Bon VD	Pré op - Hémop. accident cathé.
n 15	Per op.	A. Petit VD	Anatomie
n 4	Per op.	? Petit VD	Anatomie
n 22	Per op.	? Petit VD	Anatomie + mauvais Brock
n 50	Post op.	G. Petit VD	Mauvais Brock
n 57	Pré op.	? Petit VD	Anatomie Mauvais état pré op.
n 45	12° h.	A. Bon VD	?
n 30	24° h.	A. Petit VD	Réa. Pré op. Anatomie
n 12	24° h.	A. Petit VD	Anatomie
n 40	24° h.	G. .Petit VD	?
n 33	4° J.	A. Bon VD	Pneumothorax

Enfin une mort au 4° jour, par pneumothorax accidentel à la suite d'une vaste brèche pulmonaire provoquée par un drain.

oOo

COMMENTAIRES

La sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact du nouveau-né est spontanément d'une extrême gravité.

L'examen clinique permet souvent de faire le diagnostic : il faut alors agir vite.

Seule l'angiocardiographie qui doit être pratiquée en urgence, apprécie la variété anatomique avec suffisamment d'exactitude : c'est un examen indispensable pour décider du type de l'intervention.

Traitement efficace pour les formes en gicleur, ou pour les atrésies à cavité ventriculaire normale.
La valvulotomie transventriculaire de Brock ne donne pas de bons résultats dans les atrésies à cavité ventriculaire droite trop réduite.

Cette constatation est faite par tous les auteurs, ainsi qu'en témoignent les statistiques suivantes :

CELERMAJER (Australia - 1968) (9).

13 atrésies

4 non opérés - 4 décès (8 jours à 7 mois)
9 Brock :

3 petit VD - 3 décès
6 bon VD - 1 décès

BOWMAN (New York - 1971) (4).

15 atrésies

3 non opérés - 3 décès
12 interventions

6 Brock - 5 décès
2 Waterston - 2 survies immédiates
= décès à 2 mois.
4 Brock + shunt - 4 survies

COLE (Chicago - 1968) (10).

19 atrésies à petit VD.

7 non opérés - 7 décès (1 jour à 15 mois)
12 interventions

1 Brock
11 anastomoses systémiques (POTTS)

3 survies au post opératoire
1 seule survie à distance

(Anastomose à 6 semaines
(Potts à 3 ans
(Cavo pulmonaire à 4 ans

GERSONY - GROSS (Boston - 1967) (16).

15 atrésies

13 Petit VD } 13 décès
2 bon VD }

7 Blalock - 1 survie à 6 mois
3 Brock - 1 survie à 3 ans
2 Glenn
1 coeur ouvert

TRUSLER (Toronto - 1970) (35).

35 atrésies à petit VD

30 cas - 26 décès précoces
- 4 décès tardifs (1 à 4 ans)

(18 coeurs ouverts - 2 Brock - 6 shunts - 4 shunts + Blalock Hanlon).
+ 5 cas récents (Rashkind + Potts)
⟶ 4 survies > 1 an.

N. B.

POTTS = Anastomose aorte thoracique descendante - Artère pulmonaire gauche.

WATERSTON = Anastomose aorte thoracique ascendante - Artère pulmonaire droite.

GLENN = Anastomose cavo pulmonaire

RASHKIND = Création d'une communication interauriculaire par voie de cathétérisme.

Tous ces chiffres sont significatifs : ni la valvulotomie ni l'anastomose systémique ne sont efficaces en cas d'atrésie à petit ventricule.

Les seules survies concernent des cas récents pour lesquels le geste a été double :

- Brock + shunt
- Rashkind + shunt

Au total, et comme il est classique de le dire : "dans l'état actuel de nos connaissances et de nos possibilités", il semble que l'attitude thérapeutique devant une sténose pulmonaire du nouveau-né puisse être ainsi conçue :

1 - Il faut opérer ces enfants, et vite, car spontanément la mort survient presque constamment, et souvent précocément.

2 - Le choix de l'intervention doit être fait en fonction de la forme anatomique.

a) Pour un gicleur

(Forme qui comprend pratiquement toujours un bon ventricule droit)

= valvulotomie seule.

- habituellement réalisée par voie transventriculaire à coeur fermé (intervention de Brock), elle a très récemment, et pour 2 cas, avec bon résultat, été faite à coeur ouvert sous circulation extra-corporelle chez des nouveaunés de 4 et 5 jours (BURNELL - London 1970). (6).

b) Pour une atrésie

- Si le ventricule est grand ou normal

= valvulotomie.

- Si le ventricule est petit

= valvulotomie + shunt systémique.

- Si le ventricule est hypoplasique

toute tentative de valvulotomie est illusoire; la voie droite est inexistante. Si l'on décide de tenter une intervention il faut employer les mêmes techniques palliatives que dans l'atrésie tricuspidienne.

D'abord, shunt systémique associé à une "décompression" du coeur droit : création d'une large communication interauriculaire par Rashkind ou Blalock Hanlon.
Si l'enfant survit, ultérieurement, anastomose cavo pulmonaire.

Il reste enfin à insister sur un point très important : celui de la réanimation.

Cette réanimation, est d'abord et avant tout "une mise en condition". Il faut préparer le nouveau-né à subir et à supporter le cathétérisme et l'intervention chirurgicale. Cette préparation doit être active et brève : les lois en sont simples et impératives.

Ce nouveau-né anoxique et asystolique doit être :

- réchauffé (couveuse)
- "tamponné" (bicarbonate semi molaire)
- digitalé (digoxine ou médilanide)
- normo calcémique et normo glycémique
- enfin s'il respire très mal : intubé et ventilé.

De l'état de l'enfant va dépendre bien souvent la facilité ou la difficulté de l'exploration pré-opératoire, de l'intervention et des suites.

Dans cette maladie difficile et grave,il faut aller vite. La collaboration des médecins, hémodynamiciens et chirurgiens doit être étroite, bien réglée, rapide, si l'on veut donner au nouveau-né atteint de sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact son maximum de chances.

oOo

NOURRISSONS

Ce deuxième groupe comporte 55 cas. L'âge des enfants va de 1 mois à 2 ans.

Nous avons choisi cette limite de 2 ans qui peut sembler un peu arbitraire, car en revoyant globalement toutes les observations de sténose pulmonaire, elle nous a paru à quelques exceptions près représenter un cap significatif.

Evidemment il est toujours quelques cas frontières : les nourrissons de 2 mois sont souvent très proches des nouveau-nés, quelques enfants de 2 ans se comportent déjà comme de grands enfants.

La moyenne d'âge est de 7 mois avec un nombre égal de garçons et de filles.

I - ANATOMIE

Ici comme pour les nouveau-nés, il nous a semblé que la clinique, la thérapeutique et le pronostic étaient intimement liés à l'aspect anatomique de chaque cas. Pour mieux établir ces rapports nous avons individualisé 5 variétés anatomiques dans lesquelles sont classées nos 55 observations.

- Les formes 4 et 5 (avec atrésie orificielle) ont été vues à propos des nouveau-nés : nous n'y reviendrons pas. 2 points sont cependant à noter à leur propos.

- Leur relative fréquence = 15 cas

- L'âge des enfants lors de leur premier examen.

			Nb.
1	BON	Gicleur + Bon V.D.	18
2	ASSEZ BON	Gicleur + VD "Réactif"	14
3	MEDIOCRE	Gicleur + Petit VD.	8
4	MAUVAIS	Atrésie + Bon VD.	6
5	TRES MAUVAIS	Atrésie + Hypo-VD.	9
			55

8 fois entre 2 et 3 mois = nous avons évoqué ces cas frontières,

7 fois par contre beaucoup plus tard

6 entre 5 et 9 mois
1 à 24 mois.

Cette tolérance prolongée, ne manque pas de surprendre si l'on se rappelle la courte survie spontanée des atrésies découvertes chez les nouveau-nés.

- Dans la forme 1, ventricule droit et infundibulum sont de taille normale, leur cavité est belle, l'hypertrophie musculaire discrète.

- Dans la forme 2 le ventricule et surtout sa zone infundibulaire est très musclé, "réactif", c'est-à-dire que le volume de la cavité est très différent, selon le temps de la contraction cardiaque : large en diastole, il diminue parfois considérablement en systole du fait de la contraction violente d'un muscle hypertrophié.

- Dans la forme 3 par contre, la cavité ventriculaire est réduite de façon constante, comme encombrée par l'hypertrophie musculaire, hypertrophie qui touche en particulier piliers et colonnes charnues endoventriculaires, et qui donne à la cavité un aspect aréolaire et rigide.

Cette distinction entre obstacle ventriculaire anatomique ou dynamique semble d'autant plus nette que l'enfant est plus âgé et nous verrons qu'elle devient essentielle chez le grand enfant.

- La communication inter-auriculaire est fréquente mais non plus constante comme chez le tout petit.

II - CLINIQUE

La cyanose reste très fréquente, la défaillance cardiaque est plus rare, par contre les malaises anoxiques semblent être l'apanage de cet âge.

Ces malaises dès leur apparition doivent être considérés comme graves et faire poser l'indication opératoire d'urgence car ils peuvent à chaque fois entraîner une mort subite. Ces malaises ne surviennent que chez les enfants cyanosés.

- Cyanose	- 42
- Défaillance cardiaque	- 17
- Malaises	- 19
- Acc. thrombo-emb.	- 3
- 1 hémiplégie	
- 1 thrombose de la carotide Interne	
- 1 thrombose de la fourche Ao.	

De même les accidents thrombo-emboliques n'ont été retrouvés que dans ce groupe d'âge.

a - Auscultation

- Le souffle systolique haut situé est évocateur d'une sténose en gicleur : 1 fois sur 24 seulement l'orifice était fermé.

- A l'inverse le souffle continu sous-claviculaire gauche évoque un orifice fermé = 2 fois seulement, sur 13 il a été entendu dans une forme avec gicleur.

- Normale	2
- S.S. haut	24
- S.S. Bas	15
- S. continu	13 (10 + SS Bas)
- S.S. non significatif	11

- Quant au souffle systolique xyphoïdien, s'il évoque l'insuffisance tricuspidienne, il est sans rapport aucun ni avec l'importance du débord droit à la radio ni avec la surcharge auriculaire droite à l'électrocardiogramme.

b - L'électrocardiogramme

Dans ce groupe d'âge, il n'y a plus de tracé gauche (si l'on excepte 3 cas concernant des atrésies de 2 mois).

La surcharge droite est :

- absente 7 fois
- modérée 14 fois
- forte 31 fois.

Voici les critères employés pour juger, la surcharge ventriculaire droite : ceux sont ceux décrits par NADAS (26) dans "PEDIATRIC CARDIOLOGY"

Surcharge droite

- rs R'_{V1} avec $R' > 15$ mm
  si $R' < 10$ = BBD
- $RV_1 > 15$ mm
- $\hat{A}QRS > 120°$
- Déflexion intrinsécoïde $\geqslant 0,04$ s

Forte surcharge droite

- TV_1 très franchement négatif
- q en V_1
- $RV_1 > 40$ mm

- La surcharge auriculaire droite diagnostiquée sur une onde $PD_2 > 2,5$ mm. est extrêmement fréquente, mais sans rapport avec la surcharge ventriculaire ni avec l'importance radiologique du débord droit.

- Des travaux ont été consacrés aux rapports existant entre l'importance de la surcharge droite et la pression ventriculaire droite.

Sur 39 cas pour lesquels le rapport a pu être étudié, 21 fois seulement elle s'est révélée exacte, mais 18 fois il n'y avait aucune corrélation.

ex. : obs N 6 : RV_1 = 24 mm PVD = 148
obs N 42 : qRV_1 = 40 mm PVD = 76

c - Radiographie thoracique

Le coeur est 11 fois de volume normal. Le plus souvent il est augmenté, et le C. T. R. moyen des 55 cas est comme pour les nouveau-nés d'environ 60 %.

Il n'y a aucune relation entre le volume du coeur et la forme anatomique et l'on peut aussi bien rencontrer des petits coeurs avec un grand ventricule droit, que de très gros coeurs avec un ventricule atrésique.

Le plus souvent les poumons sont clairs et l'arc moyen gauche saillant ou aligné.

L'arc moyen saillant est très en faveur d'un gicleur (10/12) et nos 9 cas d'arc moyen creux correspondent tous à une atrésie.

- Poumons clairs	45
- Poumons normaux	10
- AMG. saillant	12
aligné	23
creux	9
indéfinissable	11

Ainsi la clinique permet-elle une assez bonne approche diagnostique :

= 5 fois seulement le diagnostic porté était faux,

- 3 cas datent de 1958 = à cette époque on ne pratiquait pas d'angiographie dans le service

- 1 cas en 1962 dont le diagnostic n'a pu être redressé malgré une ciné-angiographie par voie veineuse.

- 1 cas enfin peut être considéré comme une erreur lourde de conséquence = c'était en 1965. L'angiographie ne fut pas pratiquée car on avait porté le diagnostic de tétrade de Fallot et l'enfant est décédé des suites d'une anastomose de Blalock Taussig.

n°	Diagnostic porté	Année
N 4	Tronc ou Fallot	62
N 21	Transposition	58
N 26	Fallot	58
N 30	Fallot	65
N 50	Atrésie tricuspidienne	58

La clinique permet de plus avec un risque d'erreur faible, de différencier le gicleur de l'atrésie, mais par contre elle ne permet pas de prévoir l'état de la cavité ventriculaire droite.

3 - CATHETERISME ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

a - Le cathétérisme, dont la technique est identique à celle décrite pour le nouveau-né, permet essentiellement d'obtenir la pression ventriculaire droite.

La courbe de pression a un aspect assez caractéristique = montée lente, sommet pointu ; les chiffres de pression vont de 44 à 220 mm. de mercure avec une moyenne à 114.

39 examens ont été faits il y a eu 1 accident = un arrêt cardiaque récupéré par massage.

Les chiffres de pression ont été regroupés en 3 catégories :

	Nombres	Anatomie
- Pression ventriculaire droite ≤ 90 mm. Hg. =	12	7 mauvais
91 à 130 =	17	14 bons
⩾ 131 =	10	9 bons
	39	

- Nous avons vu qu'il n'y a souvent pas de corrélation entre la pression VD. et la surcharge électrique droite.

- Le rapport entre la pression et la forme anatomique semblerait assez paradoxalement indiquer que les fortes pressions se voient surtout dans les bons cas et les basses pressions dans les mauvais.

b - L'angiocardiographie

- Confirme l'état de l'orifice pulmonaire : ouvert ou atrésique, mais, surtout permet l'étude du ventricule droit.

A cet âge, les deux parties anatomiques, du ventricule sont bien individualisées sur les clichés :

- la chambre de remplissage, inférieure plus ou moins arrondie est bien vue sur la face,

- la chambre d'éjection ou infundibulum située au-dessus de la précédente, de forme tronc cônique à petite base supérieure sur l'anneau pulmonaire est mieux étudiée sur le profil.

Selon notre étude : la chambre de remplissage est qualifiée de bonne correcte ou petite, l'infundibulum de réactif ou rigide.

Il est impossible de donner une valeur exacte aux mensurations que l'on peut obtenir sur un cliché, car les chiffres varient avec l'âge et surtout avec le poids de l'enfant et devraient donc être comparés à des abaques réalisées à partir d'angiographies d'enfants normaux = Il va sans dire que ce matériel d'étude manque !

Néanmoins il nous a semblé que lorsque l'infundibulum était qualifié de réactif, sa largeur en diastole était approximativement le double de sa largeur en systole. Lorsque ces deux chiffres sont très proches l'infundibulum est dit rigide, qu'il soit large ou étroit.

17 fois il a été possible de comparer l'appréciation angiocardiographique du ventricule droit avec la réalité anatomique (constatation per-opératoire ou nécropsique).

11 fois l'estimation était exacte,

6 fois inexacte.

Comme dans les cas du nouveau-né l'erreur se fait toujours dans le même sens = l'angiographie est trop optimiste.

2 fois jugé petit, le ventricule droit était virtuel

4 fois jugé bon, le ventricule droit était petit.

4 - EVOLUTION ET TRAITEMENT

Les résultats bruts révèlent une mortalité très élevée.

F. anatomique	Nombre	Décès
- Bon	18	10
- Assez bon	14	6
- Médiocre	8	7
- Mauvais	6	5
- Très mauvais	9	9
TOTAL	55	37

- 43 enfants ont été opérés
- 12 ont eu une évolution "naturelle" : ils sont tous morts.

L'étude de ces décès spontanés est extrêmement intéressante et instructive :

- 3 fois une erreur de diagnostic a motivé l'abstention opératoire.

- Mais surtout 7 enfants sont morts au cours d'un malaise. Donc plus d'une fois sur 2 le décès spontané d'un nourrisson est dû à un malaise anoxique. Cette notion est très importante, surtout si l'on considère que dans 6 cas il s'agissait d'une bonne forme anatomique, donc d'une bonne chance chirurgicale. 5 de ces enfants avaient déjà présenté des malaises pour les 2 autres il s'agissait du premier. Pour 3 d'entre eux ce malaise est survenu en pré-opératoire.

Une première conclusion pratique se dégage de cette constatation = la sténose pulmonaire cyanogène du nourrisson réalise une véritable urgence chirurgicale car à tout moment l'enfant peut faire un malaise mortel.

	Nombre	Décès
- NON OPERES	12 + 1	12
- OPERES	43	25
- Brock	- 12	- 3
- C.E.C.	- 17	- 11
- Hypo T°	- 6	- 4
- Blalock	- 6	- 6
- Fermeture CA + Brock	- 1	- 1
TOTAL	55	37

L'observation n° 17 est un peu différente des autres car cet enfant vu à l'âge du nourrisson n'a été opéré qu'à 4 ans 1/2.

Examiné à 7 mois, non cyanosé, avec une forte surcharge droite, un coeur un peu gros et une pression ventriculaire à 120. cet enfant n'a pas subi alors d'intervention chirurgicale. A 4 ans 1/2, un nouveau cathétérisme trouve une pression à 200 et l'intervention est faite sous circulation extra-corporelle valvulotomie simple : bon résultat.

Il faut insister sur le fait que cet enfant n'était absolument pas cyanosé. La cyanose représentant très probablement un net facteur de gravité.

(C'est cette observation difficile à classer qui dans le tableau a été représentée dans la case des non opérés par + 1).

Nous reverrons dans le chapitre traitant des petits enfants, que bien souvent ceux-ci avaient été vus pour la première fois à l'âge de quelques mois. Mais dans presque tous ces cas l'absence de toute symptomatologie fonctionnelle, et surtout l'absence de toute cyanose avaient amené à temporiser sous surveillance régulière.

NOURRISSONS NON OPERES = ANALYSE DES DECES

n°	Age lors du diagnostic	Age lors du décès	Cause du décès	F. Anat.
N 4	6 mois	13 mois	Erreur D.	M.
N 8	7 mois	9 mois	Malaise	B.
N19	5 mois	5 mois	Fièvre	TM.
N21	6 mois	8 mois	Erreur D.	M.
N28	22 mois	23 mois	Malaise	B.
N34	4 mois		Malaise	B.
N40	9 mois		Malaise pré-op.	AB.
N41	3 mois		Malaise pré-op.	B.
N49	2 mois	3 mois	Malaise	TM.
N50	2 mois	6 mois	Erreur D.	M.
N52	2 mois	5 mois	?	TM.
N53	15 mois		Malaise pré-op.	B.

b - Les techniques chirurgicales employées sont assez variées :

A côté des interventions "à coeur fermé" Brock, Blalock, dont nous avons déjà parlé, il y a les interventions "à coeur ouvert".

- Soit en réalisant un Bypass du coeur par une circulation extra-corporelle.

- Soit en excluant transitoirement le coeur de la circulation par un clampage des veines caves = cet arrêt circulatoire ne peut dépasser 3 minutes en normothermie, il peut être un peu plus long en hypothermie modérée, hypothermie réalisée par refroidissement externe du corps.

- Sous circulation extra-corporelle le temps imparti pour le travail intra-cardiaque est assez long, et c'est dans ce cas seulement que l'on peut ouvrir le ventricule pour pratiquer des résections musculaires.

- Sous normo ou hypothermie, seule peut être faite une artériotomie pulmonaire et une ouverture de la sténose valvulaire.

Si l'on considère les chiffres rapportés dans le tableau on constate que :

- l'anastomose de Blalock, employée 6 fois seule, n'a eu aucun succès,

- les interventions à coeur ouvert ont une mortalité plus lourde que les interventions type Brock.

- Ces résultats appellent des commentaires.

1 - L'anastomose de Blalock, si efficace lorsqu'il existe une communication entre les deux ventricules semble être une mauvaise indication en cas de septum intact : certes elle augmente bien la vascularisation pulmonaire, mais ne décomprime absolument pas l'hyper-pression ventriculaire droite.

Cette intervention a été décidée 4 fois pour une atrésie orificielle, 2 fois sur un faux diagnostic de Fallot.

Les décès sont survenus soit en post-opératoire immédiat, soit beaucoup plus tard, à 10 et 12 mois, dans un tableau de grande insuffisance cardiaque.

2 - L'intervention de Brock.

Donne dans notre série de bons résultats = 12 cas =
- 3 décès
- 9 survies

a - Il y a 9 survivants, tous sauf un étaient des "bons cas".

La chute de pression est en règle importante ; un résultat paradoxal : une augmentation de 180 à 220 mm. Hg.

- Le résultat immédiat est bon mais notre recul est encore insuffisant ; il est au maximum d'un an. Ce manque de recul vient du fait que ce n'est que récemment, devant le mauvais résultat apparent des cas opérés sous circulation corporelle que l'on décida de faire surtout des valvulotomies de Brock.

- Il n'y a jusqu'à présent que deux souffles diastoliques d'insuffisance pulmonaire constatés dès les suites immédiates.

b - Il y a 3 décès, 2 sont survenus en fin d'intervention et 1 le soir. Ils concernent 3 nourrissons de 4 mois. Dans deux cas une explication est plausible = 1 mauvaise ouverture chirurgicale et une mauvaise forme anatomique ; pour le troisième cas, il n'en est pas car le ventricule était correct et l'ouverture excellente.

3 - Les nourrissons opérés sous circulation extra-corporelle sont au nombre de 17.

- 11 décès
- 6 survies

L'homogénéité des résultats est ici beaucoup moins grande que pour les Brock, car comme nous l'avons dit, cette chirurgie à coeur ouvert permet d'effectuer de nombreux gestes chirurgicaux impossibles à coeur fermé.

L'ouverture valvulaire se fait par voie endo-pulmonaire : c'est aux ciseaux fins que l'on incise 2 ou 3 commissures jusqu'à l'anneau, en y ajoutant parfois un petit artifice technique : une désinsertion des commissures sur quelques millimètres de façon à agrandir au maximum le nouvel orifice.

A ce geste principal, 8 fois fut associé une ouverture ventriculaire; cette myotomie pratiquée sur l'infundibulum, en épargnant au maximum le réseau coronaire permet de juger de l'état de la cavité ventriculaire droite et de la région sous-valvulaire. Elle est faite soit "par première intention", c'est-à-dire ayant été décidée en pré-opératoire à la lecture des angiographies, soit "par deuxième intention" c'est-à-dire sur les constatations per-opératoires de

BONS RESULTATS DES BROCK

n°	Age en mois	Pression Avant-Après	F. Anat.	- Recul en mois	Résultat
N 1	5	120- 50	AB.	6	Bon
N 6	12	160- 80	B.	2	Bon
N 7	2	130- 80	B.	7	Bon
N 9	3	124- ?	AB.	8	Bon (SD)
N12	10	130- 50	B.	15	Bon
N14	5	140- 45	B.	6	Bon
N32	9	180-220	AB.	2	Bon
N44	8	166- 80	B.	4	Bon (SD)
N54	3	70- 55	Médiocre	14	Bon

MAUVAIS RESULTATS DES BROCK

n°	Age	F. Anat.	Cause possible du décès
N 11	5	Médiocre	Forme Anatomique
N 24	4	B.	Mauvaise ouverture ch.
N 37	4	AB.	?

pressions qui ne baissent pas après la valvulotomie ou d'hypertrophie musculaire jugée trop considérable.

L'ouverture ventriculaire permet de réséquer du muscle = soit ablation de piliers soit évidement pariétal ; l'agrandissement ainsi obtenu pouvant encore être complété par la mise en place d'une pièce de tissu synthétique qui élargit l'incision.

Des abréviations ont été employées pour désigner chaque geste opératoire.

V = signifie valvulotomie
RM = Résection Musculaire
P = Mise en place d'une pièce

BONS RESULTATS DES C. E. C.

N°	Age (mois)	Geste op.	Pressions avant-après	Recul	Résultat
N10	12	V	160 - 60	4 ans	B (S. . D
N18	10	V + RM	100 - 45	4 ans	B (S. D.)
N27	13	V	60 - 40	11 mois	B (S. D.)
N42	6	V	80 -	5 ans	B - 0
N43	18	V (+ un pilier)	90 - 70	–	B (S. D.)
N55	6	V	60 - 40	6 ans	B (S. D.)

Sur les 6 bons résultats d'intervention sous circulation extra corporelle, il faut noter que 4 fois la valvulotomie a été seule faite, et que 5 fois les suites à distance sont bonnes mais avec une insuffisance pulmonaire (souffle diastolique au foyer pulmonaire S. D.).

MAUVAIS RESULTATS DES C. E. C.

N°	Age op.	Geste op.	Pressions avant-après	F. Anat.	Date décès
N 2	14	V + RM + P	130 - 70	AB	Post op.
N16	22	V + RM + P	200 - 80	AB	Post op.
N20	12	V + RM	150 - 150	Médiocre	Post op.
N22	24	V	70 - 100	Médiocre	2° j.
N23	10	V + RM	90 - 80	Médiocre	Post op.
N25	8	V + RM	90 - 30	AB	2° j.
N31	5	V	140 - 120	Médiocre	Post op.
N35	10	V	70 - 70	B	Lende-main
N38	16	V + RM	-	AB	Post op.
N45	4	V par VD	-	M	2° j.
N48	4	V par VD	-	TM	Post op.

Dans le groupe des mauvais résultats de la circulation extra corporelle, il est remarquable que :

- 6 fois a été faite une résection musculaire souvent importante;
- 2 fois il s'agissait de mauvaise forme anatomique avec atrésie de l'orifice pulmonaire;
- 3 fois enfin, seule a été pratiquée une valvulotomie, sans baisse de la pression ventriculaire droite.

RESULTATS DES HYPOTHERMIES

N°	Age op. mois	Geste op.	Résultat	F. Anat.
N 13	4	V	Décès per op.	B.
N 15	5	V	Décès per op.	B.
N 29	11	O	Décès 24e h.	TM.
N 39	9	V	Décès post op.	TM.
N 33	7	V	- Bon recul 8 ans (SD.)	M.
N 36	6	V	- Bon recul 9 ans (SD.)	B.

Quant aux résultats obtenus par l'emploi de l'hypothermie modérée de surface, technique utilisée avant 1963, ils sont deux fois bons avec un long recul = 8 et 9 ans.

Deux décès ne sont imputables qu'à la très mauvaise forme anatomique (atrésie orificielle avec Hypo Ventricule droit). Les deux autres concernant de bonnes formes sont survenus en per-opératoire par non reprise des battements cardiaques à la levée des clamps.

o0o

COMMENTAIRES

La sténose pulmonaire valvulaire à septum interventriculaire intact de l'enfant de moins de 2 ans est une malformation encore sévère.

Le diagnostic clinique en est assez facile. L'exploration hémodynamique, peu dangereuse à cet âge, est indispensable pour le confirmer, mais il faut connaître ses limites.

- C'est ainsi qu'un chiffre bas de pression ventriculaire droite pourrait à tort faire temporiser;

- D'autre part, quelles que soient les constatations angiographiques quant à la variété anatomique, l'indication opératoire est impérative.

Le décès par malaise, fréquent chez le nourrisson cyanosé, implique que l'intervention soit faite dès que le diagnostic est assuré.

En reprenant les résultats opératoires, on est frappé par la mortalité beaucoup plus importante chez les nourrissons opérés sous circulation extra corporelle que chez ceux ayant subi une valvulotomie transventriculaire à coeur fermé.

L'explication que nous proposons est la suivante :

Sous circulation extra corporelle, après la valvulotomie, l'exploration du ventricule droit a souvent conduit le chirurgien à faire une résection musculaire, geste parfois même complété par la pose d'une pièce. Rappelons que sur nos 6 succès de circulation extra corporelle il n'y a qu'un seul cas de résection infundibulaire, à l'inverse, sur 9 décès, 6 fois il y a eu résection avec 2 fois pose d'une pièce d'agrandissement.

En conclusion de cette brève série, il ne nous semble pas possible de pencher en faveur d'une valvulotomie par voie ventriculaire à coeur fermé ou par voir artérielle à coeur ouvert; mais il ressort nettement que la résection musculaire à cet âge est dangereuse.

Cette opinion rejoint d'ailleurs celle de nombreux auteurs :

LUKE (Baltimore - 1966) (23)

36 cas (naissance à 2 ans)

6 décès spontanés (4 par malaise)
30 opérés :

- 8 décès
- 22 survies (1 décès au bout de 20 mois)

- 21 Brock
- 1 CEC

...."Le grand avantage d'une valvulotomie transventriculaire est sa rapidité, alors qu'une intervention plus longue augmente les risques pour un patient en défaillance cardiaque. L'hypertrophie infundibulaire associée, conséquence de la sténose valvulaire serrée, peut être considérée comme régressive, au cours des mois suivant la valvulotomie"...

ANDERSON (London - 1969) (1)

26 cas (avant 4 ans)

21 opérés :

- 8 décès
-13 survivants = bon résultat (2 S. D.)

3 hypothermie 3 décès

11 normothermie 11 vivants
(le plus jeune opéré à 2 mois)

7 Brock 5 décès

..."Notre méthode de choix pour la valvulotomie est la vision directe par artériotomie pulmonaire sus valvulaire avec arrêt circulatoire en normothermie.

.... Dans notre expérience, la résection infundibulaire n'est pas nécessaire .....
... avec le temps l'hypertrophie régresse."

MUSTARD (Toronto - 1968) (25)

26 cas (5 jours à 1 an)

1 décès

Hypothermie puis normothermie

11 insuffisances pulmonaires

"La valvulotomie par voie pulmonaire sous contrôle de la vue, après clampage cave, en normothermie, a été régulièrement couronnée de succès quelque soit l'âge, la taille ou l'état pré opératoire du patient".

GROSS (Boston - 1967) (16)

19 cas (< 1 an)

5 décès
14 vivants

Intervention de Brock dans tous les cas

13 en normobarie (5 décès)
6 en hyperbarie (0 décès)
(4 atmosphères)

L'équipe chirurgicale du Children's Hospital de Boston possédant une chambre hyperbare, est une des rares équipes pouvant faire état de cas opérés dans ces conditions.

"... Dans de nombreux cas, sous conditions normobariques. l'arrêt cardiaque hypoxique survient dès que le péricarde est ouvert"...

La fragilité de ce "coeur anoxique" est de même souligné par les auteurs qui pronent la circulation extra corporelle, dont l'un des mérites est de bien oxygéner le myocarde.

Au total, trois points semblent essentiels dans cette chirurgie de la sténose pulmonaire à septum intact du nourrisson :

1 - Il faut opérer tôt par crainte d'un malaise anoxique mortel.

2 - Il ne faut, en règle générale pas faire de résection musculaire mais simplement une valvulotomie.

3 - Il faut, comme pour le nouveau-né, préparer, rapidement mais intensément ces enfants à l'agression chirurgicale : essentiellement traiter la défaillance cardiaque et la tendance hypoxique.

oOo

ENFANTS

Ce troisième groupe comprend 48 cas (49 si l'on rajoute l'observation de cet enfant, nourrisson lors de son premier examen mais opéré à 4 ans 1/2 seulement).

L'âge est compris entre 2 et 10 ans avec une moyenne à 5 ans.

Il y a 24 garçons et 25 filles.

Rappelons que nous n'avons inclus dans ce travail que les cas de sténose pulmonaire serrée.

I - ANATOMIE

En dehors d'un cas, l'atrésie orificielle a disparu : toutes les sténoses sont en gicleur et s'accompagnent habituellement d'une dilatation ovoïde du tronc, de l'artère pulmonaire siège fréquent d'un frémissement.

La communication inter-auriculaire est inconstante.

Plus encore que chez le nourrisson la cavité ventriculaire est bien individualisable en ses deux portions.

Existe-t-il un obstacle infundibulaire, et si oui, de quelle nature : c'est là que réside la difficulté.

Il est extrêmement probable qu'il existe deux sortes d'obstacles :

- Le premier organique : c'est le gros pilier qui fait saillie dans la lumière infundibulaire, c'est la sténose sous-valvulaire circulaire et fibreuse ; c'est enfin le revêtement blanchâtre et fibreux de l'endocarde infundibulaire qui limite sa contractilité et le rend "rigide".

Dans ces cas, après ouverture de la sténose valvulaire, il persiste un barrage organique au flux sanguin.

- Le second, que l'on pourrait appeler fonctionnel est dû à l'hypertrophie musculaire réactionnelle du ventricule. Cette hypertrophie parfois considérable réalise aussi un obstacle, mais une fois la sténose valvulaire supprimée, le ventricule n'aura plus à lutter et l'hypertrophie diminuant, cet obstacle tendra à disparaître. Cette évolution est confirmée par le cathétérisme : il y a des cas pour lesquels la pression ventriculaire droite, très élevée après simple valvulotomie est redevenue normale 2 ans après.

Il est malheureusement très difficile de bien faire la part entre ces deux types d'obstacle, d'autant plus que leur association est fréquente : c'est pourtant un point très important car l'attitude chirurgicale en dépend.

Rarement la sténose est infundibulaire pure : les valves sont normales. L'obstacle est sous sigmoïdien, fibro-musculaire.

II - CLINIQUE

Les signes fonctionnels sont un peu plus rares : la cyanose n'est retrouvée qu'une fois sur deux, les malaises surtout sont peu fréquents.

- Dyspnée	12
- Cyanose	21
- Défaillance cardiaque	8
- Malaises	3

a - L'auscultation

Est essentiellement faite, d'un gros souffle systolique ($\geqslant$ 4/6) sténotique, typique s'il est au foyer pulmonaire (F. P.) et qu'il s'accompagne d'un 2e bruit aboli ou diminué.

S.S. fort au F. P. (+ $B_2 \searrow$ ou aboli)	33
S.S. discret (2-3/6) au F. P.	4
Gros S.S. diffus	10
S.S. bas	2
S.C. (+ 1 SS Ht.)	1

Le souffle continu correspond à un canal artériel.

b - Electro-cardiogramme

La surcharge auriculaire droite est plus rare que chez le nourrisson, la surcharge ventriculaire droite est constante

H.A.D.	S.V.D.
- O ($\leqslant$ 2,5 mm.) = 21	
- + (2,5 - 4 mm.) = 20	+ (RVI $>$ 20) = 34
- ++ $>$ 4 mm. = 8	++ (q ou RV_1 $>$ 40) = 15

c - Radiographie

Le coeur est modérément augmenté de volume = C. T. R. moyen = 56. L'arc moyen gauche est convexe (37 fois) ou rectiligne (9 fois), les poumons sont clairs (27 fois) ou normaux (21 fois).

Le diagnostic clinique est donc en règle facile = on relève 4 erreurs, toutes redressées en pré-opératoire par l'examen hémodynamique :

- 3 fois le S.S. bas situé et la vascularisation pulmonaire normale ont fait évoquer une communication interventriculaire,

- 1 cas d'hypervascularisation pulmonaire et hypertrophie auriculaire avait conduit au diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal.

III - L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE

A toujours été faite.

Selon la taille de l'enfant, la voie d'abord employée est soit une veine saphène, soit une veine humérale.

- 2 fois cathétérisme simple sans angiographie du fait de la survenue de troubles du rythme.

- 1 accident : Un décès par malaise le soir de l'examen chez un enfant, en défaillance cardiaque et extrêmement cyanosé.

Les commentaires que l'on peut faire à propos de cet examen recoupent à peu près ce qui a été dit pour les nourrissons ; il faut toutefois insister sur la nécessité d'une très bonne opacification de la région infundibulaire : c'est en partie sur l'analyse soigneuse des clichés que sera décidée la tactique opératoire.

Les pressions ventriculaires droite sont dans l'ensemble élevées = moyenne 150.

Une corrélation entre surcharge ventriculaire droite électrique et hyperpression ventriculaire droite, n'a été retrouvée que dans la moitié des cas.

Une forte hyperpression ventriculaire droite ne semble d'ailleurs pas comporter en elle-même de valeur péjorative.

Ainsi la pression moyenne des cas décédés est-elle de 150 mm. Hg. contre 147 pour les non décédés !

L'étude des courbes de retrait artère pulmonaire - ventricule droit permet le plus souvent de différencier les sténoses valvulaires pures des sténoses mixtes. Dans certains cas où l'on a enregistré quelques complexes intermédiaires entre ceux de l'artère et ceux du ventricule, le chirurgien n'a pas trouvé d'obstacle "organique", mais à l'angiographie l'infundibulum a été qualifié de "réactif".

Il faut encore remarquer que dans certains cas où le chiffre de la pression ventriculaire droite, relativement peu élevé pourrait faire penser à une sténose peu sévère, la courbe artérielle pulmonaire mal pulsée, plate, nous semble au contraire être l'indice d'une sténose serrée.

IV - EVOLUTION - TRAITEMENT

1 - Sauf deux, tous les enfants de cette série ont été opérés, aussi nous est-il difficile d'avoir une opinion quant à l'histoire naturelle de la sténose pulmonaire, lorsqu'elle est diagnostiquée chez le jeune enfant.

En pratique courante, si le diagnostic de sténose pulmonaire est porté chez un enfant asymptomatique si le coeur n'est pas gros et la surcharge électrique modérée, la politique jusqu'à présent adoptée est d'attendre en surveillant régulièrement l'enfant. C'est alors bien souvent devant l'augmentation de la surcharge droite que l'on estime qu'il est temps d'intervenir et que l'on fait un bilan hémodynamique. Par contre si l'enfant est cyanosé ou en défaillance cardiaque, s'il est gêné, le bilan est fait sans attendre.

- Pour tous les enfants sauf 10, le diagnostic de cardiopathie, et souvent celui de sténose pulmonaire modérée, a été porté avant l'âge de 6 mois. L'absence de signes fonctionnels et surtout de cyanose, l'existence d'une S.V.D. seulement modérée sur l'E.C.G. ont paru justifier une simple surveillance médicale. 5 enfants ont été vus tard, tous avaient plus de 4 ans, alors qu'ils étaient en insuffisance cardiaque et fort cyanosés.

- Un enfant a été suivi depuis les premières semaines de la vie et malgré une cyanose précoce le bilan n'a été fait qu'à l'âge de 3 ans. Il est très probable qu'actuellement l'attitude aurait été toute différente.

MOLLER et ADAMS (24) ont étudié l'évolution naturelle des sténoses de l'artère pulmonaire. Deux cathétérismes ont été pratiqués avec un intervalle de 5 ans en moyenne, chez 21 enfants, âgés de moins de 12 ans lors du 1er examen.

Ils constatent que dans cet intervalle de temps : la pression ventriculaire droite n'a pas augmenté, la surface valvulaire pulmonaire a augmenté proportionnellement à la croissance et la résistance valvulaire pulmonaire à l'éjection ventriculaire droite a diminué.

Ils en concluent que : "... l'aggravation de la sténose valvulaire pulmonaire n'est pas due à une insuffisance d'agrandissement de l'orifice valvulaire avec la croissance de l'enfant, mais plutôt à l'hypertrophie infundibulaire ou à la fibrose myocardique".

Il faut remarquer que cette étude porte sur des sténoses peu serrées. (Pressions inférieures à 100).

Nos 48 cas représentent une sélection parmi les sténoses pulmonaires de moins de 10 ans : nous n'avons pris par définition que les sténoses très serrées avec une pression ventriculaire droite supérieure à 100.

2 - L'intervention chirurgicale = 47 opérés.

Seuls 2 enfants n'ont pas été opérés :

- 1 enfant décédé après l'angiographie
- 1 enfant de 4 ans cyanosé décédé d'un malaise en période pré-opératoire. (E 35).

a - L'intervention de Brock a été faite deux fois.

- La première en "catastrophe", chez une enfant de 6 ans qui avait fibrillé lors de l'induction anesthésique. Le résultat au bout d'1 an était très mauvais. Nous ne connaissons pas les suites ultérieures.

- Le deuxième, décidé a priori chez une fillette de 4 ans = Bon résultat immédiat.

	Nombre	Décès
C.E.C.	39	11
Hypothermie modérée	5	1
Brock	2	0
Waterston	1	0
	47	12

b - Il y a eu :

- 5 hypothermies modérées avant 1962 =

: 4 bons résultats à distance (recul 5 - 6 - 8 - 13 ans) - 1 décès

c - La circulation extra-corporelle est la technique employée actuellement : 39 cas - 11 décès
- 28 survies

3 - Analyse des décès

Il faut mettre à part 2 décès qui sont des décès "accidentels," qui n'appellent aucun commentaire.

- 1 accident de circulation extra-corporelle (E 46).
- 1 septicémie à staphylocoque doré au sixième jour post-opératoire (E 29).

- Il reste donc 10 décès que l'on peut qualifier de "décès hémodynamiques" et que nous avons regroupés dans un tableau.

Quelques remarques générales à leur propos :

- 8 enfants sur 10 étaient cyanosés
- Ce sont des enfants de tous âge (2 à 8 ans)
- La surcharge droite électrique est en moyenne modérée (R.V.1 # 36 mm.)

- La pression ventriculaire droite nous l'avons dit, n'est pas plus élevée que pour l'ensemble de la série.

- Toujours les décès sont survenus en fin d'intervention ou en post-opératoire immédiat.

- Sur 10 décès il est remarquable que 8 fois il y a en résection musculaire (R.M.), 4 fois avec pièce d'agrandissement,

Qu'une large résection musculaire aggrave le pronostic, cela n'est pas douteux : le myocarde ventriculaire droit, traumatisé, amputé, a du mal à assurer sa fonction et son insuffisance provoque une défaillance cardiaque aiguë : "syndrome de bas débit cardiaque".

Il est donc important de ne faire cette résection musculaire qu'en cas d'absolue nécessité : c'est cela qui est difficile à établir.

- Une pression ventriculaire qui ne baisse pas après valvulotomie est-elle un argument suffisant pour faire réséquer du muscle ? : c'est une attitude logique, mais elle nous paraît devoir être discutée.

Ainsi pour les observations E_7 et E_{13} par exemple, l'infundibulum, qualifié de "réactif" à la lecture des angiographies, a été largement évidé. Or à la vérification nécropsique, la cavité infundibulaire était pratiquement virtuelle ! Quelle a été, malgré une baisse importante de la pression ventriculaire droite (dans un de ces 2 cas, de 170 à 60), l'utilité d'un tel geste ?

A l'inverse il y a de très bons résultats malgré une pression restant élevée après simple valvulotomie.

- De plus, l'appréciation per-opératoire, sur un coeur immobile, d'une sténose infundibulaire, est très sujette à caution.

Il ne faut certes pas tomber dans l'excès contraire : Il est des cas où l'obstacle est apparemment organique : il doit alors être levé.

ANALYSE DES DECES

N°	Age (ans)	Aspect angiographique	Geste Chirurgical	Pressions Avant-Après
E6	6	I Etroit-Rigide	CEC 1° V 2° RM++	110 - 90 120 - 30
E7	5	I Etroit-Réactif	Hypo T° V+RM+P	
E11	2	VD Trabécule++	CEC V	
E13	2	I Réactif	CEC 1° V 2° RM++	160 - 170 170 - 60
E17	4	Petit anneau Orifice fermé	CEC 1° CA 2° V+RM+P	
E19	3	Gros pilier inf.	CEC V	160 - 80
E20	4	I Réactif	CEC 1° V 2° RM+P	200 - 200 ? ?
E26	$2\frac{1}{2}$	I Réactif Très petit VD	CEC V+RM	180 - 120
E30	6	I Réactif	CEC 1° V+RM+P 2° CIA	
E38	8	I petit VD petit	CEC V+RM	80 - 80

Ainsi l'existence de très gros piliers infundibulaires nécessite-t-elle probablement une résection : ces piliers hypertrophiques existaient dans les observations E_{11} et E_{19}, ils avaient d'ailleurs été diagnostiqués sur l'angiocardiographie.

4 - L'analyse des survies

Permet aussi quelques constatations intéressantes :

a - 11 fois il s'agissait de cas "simples" :

- valvulotomie isolée :
- bonne cavité ventriculaire
- forte baisse de la pression
- suites simples,

b - 9 fois après simple valvulotomie, le résultat sur la pression s'est révélé nul ou même paradoxal (cf. Tableau). Aucun geste supplémentaire n'a été fait.

- 6 fois les suites ont été tout-à-fait simples,
- 3 fois, plus difficiles : défaillance cardiaque pendant quelques jours efficacement contrôlée.

Enfin deux de ces enfants ont subi un cathétérisme de contrôle 2 ans après : Dans les deux cas la pression ventriculaire droite s'était normalisée. (30 mm. de Hg.).

c - 3 résections pour sténose infundibulaire sous valvulaire pure : 3 bons résultats.

d - 2 valvulotomies + ablation de colonnes charnues.

e - Enfin 6 poses de tissu synthétique :

- 2 fois sans résection musculaire, après ouverture longitudinale d'un infundibulum rigide
- 4 fois avec résection musculaire.

Quant aux suites à distance elles sont dans l'ensemble bonnes. (1 seule réintervention 2 ans après pour récidive de la sténose).

/

9 SURVIES SANS BAISSE PER OPERATOIRE DE LA PRESSION VENTRICULAIRE DROITE

N°	Age (ans)	Constatations angiographiques	Geste op.	Pressions Avant-Après
E1	4	I rigide VD trabéculé	V	100 - 110
E5	3	?	V	104 - 160 >2 ans=30
E12	5	I réactif VD trabéculé	V	220 - 180
E14	9	I réactif VD trabéculé	V	225 - 220 >3 ans=30
E33	$3\frac{1}{2}$	I réactif Petit VD	V	140 - 100
E34	2	I réactif Bon VD	V	168 - 200
E45	8	I réactif ++ VD trabéculé	V	140 - 150
E47	$4\frac{1}{2}$	I réactif + large Bon VD	V	140 - 130
E15	3	I réactif Bon VD	V	160 - 140

- 16 enfants ont un recul supérieur à 2 ans (maximum 13 ans) : ils mènent une vie normale.

Reste l'hypothèque sur l'avenir que représente l'insuffisance pulmonaire extrêmement fréquente. 11 souffles diastoliques sur les 16 cas considérés. Très bien supportée au début, elle s'accompagne chez quelques enfants suivis depuis longtemps d'une discrète augmentation du volume cardiaque.

COMMENTAIRES

La sténose pulmonaire serrée à septum interventriculaire intact de l'enfant est une cardiopathie congénitale de diagnostic facile.

Le rôle de l'exploration hémodynamique est essentiellement de guider le geste opératoire, non tellement sur le chiffre de pression ventriculaire droite reflet infidèle de la sévérité des lésions, mais surtout sur les données des clichés angiocardiographiques.

L'intervention réalisée sous circulation extra-corporelle permet outre la valvulotomie, d'agir sur la sténose infundibulaire.

Il semble très important de différencier les deux aspects que peut réaliser un obstacle infundibulaire :

- obstacle "fonctionnel", caractérisé à l'angiographie par de grandes variations de taille (du simple au double) entre systole et diastole.

- Obstacle "organique", pressenti devant un infundibulum rigide ou l'exubérance d'un pilier.

La résection musculaire souvent grave dans ses conséquences hémodynamiques post-opératoires semble devoir être réservée au deuxième cas.

LILLEHEI (Minneapolis 1965) (21) estime que "... les patients ayant une sténose pulmonaire sévère avec une pression ventriculaire droite au-dessus de 140-150 mm. de Hg. devraient avoir une baisse de pression ventriculaire droite immédiate de 1/3 à 1/2, sinon la résection infundibulaire devrait réduire la mortalité post-opératoire..."

Quoiqu'il en soit, une approche diagnostique et thérapeutique soigneuse de chaque cas de sténose pulmonaire doit permettre de transformer cette malformation encore grave chez l'enfant en l'une des cardiopathies congénitales les plus accessibles à la chirurgie.

Ainsi en témoigne une toute récente statistique de la mayo clinic (DANIELSON - Mc. GOON) (13).

105 cas (2 à 10 ans) ——→ 2 décès.

o0o

RESUME ET CONCLUSIONS

158 cas de sténoses serrées de l'artère pulmonaire à septum interventriculaire intact ont été étudiés dans le Service de Cardiologie Infantile de l'Hôpital de Bicêtre.

Les 158 dossiers ont été divisés en trois groupe d'âge en raison des problèmes anatomiques et thérapeutiques très différents qui se posent pour chacun de ces groupes.

- Le premier groupe comprend 55 nouveau-nés de moins de un mois ; ces formes qui se manifestent dès les premiers jours de la vie posent un problème d'urgence, l'évolution spontanée se faisant presque toujours vers la mort en quelques jours ou semaines. La seule chance de survie réside dans une intervention précoce, le choix de cette intervention : Valvulotomie trans-ventriculaire, isolée ou associée à une anastomose systémique sera fonction de la forme anatomique. Celle-ci sera précisée par l'angiocardiographie indispensable avant toute décision.

26 des 55 nouveau-nés ont été opérés, 23 fois l'intervention a été une Valvulotomie de Brock : il y a 12 survies avec un résultat estimé satisfaisant. Fait très important, le résultat n'est pas fonction du chiffre de pression ventriculaire droite pré-opératoire, mais plutôt de la taille de la cavité ventriculaire droite.

- Le second groupe comprend 55 nourrissons âgés de un mois à 2 ans. Les problèmes que posent ce groupe de malades sont complexes en raison du grand nombre de variétés anatomiques. Les deux principaux éléments à considérer sont :

- l'orifice pulmonaire, en gicleur ou atrésique

- la cavité ventriculaire droite, normale, hypoplasique ou réduite par l'hypertrophie musculaire.

Les formes les plus favorables associant une sténose en gicleur et une cavité ventriculaire droite de taille acceptable. Pour ce type de malades au nombre de 32, la mortalité globale est de 50 %. 43 enfants ont été opérés avec 25 décès. Les enfants non opérés sont tous morts.

Il ressort que l'indication opératoire est formelle, urgente si l'enfant est cyanosé. Quant au choix de l'intervention, valvulotomie de type Brock ou à ciel ouvert, ce n'est pas le point essentiel, l'important à cet âge est de ne pas réséquer de muscle ventriculaire.

- Il y a 48 enfants dans le 3e groupe, tous âgés de moins de 10 ans et ayant une sténose pulmonaire serrée, c'est-à-dire avec une pression ventriculaire droite supérieure à la pression systémique. Tous les enfants ont été opérés, presque tous à ciel ouvert. La mortalité actuelle reste élevée, de l'ordre de 30 %.

Le problème ici est non seulement la taille de la cavité ventriculaire droite, mais aussi la qualité de l'infundibulum plus ou moins étroit, plus ou moins rigide. L'angiocardiographie doit pouvoir y répondre avec précision, et permettre de prévoir au maximum ce que devra être le geste chirurgical sur l'hypertrophie musculaire.

o0o

Vu, le Président de Thèse :

Professeur J. MATHEY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur H. JEROME

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ANDERSON I. M., NOURI-MOGHADDAM S. -

Severe Pulmonary Stenosis in Infancy and early Childhood.
Thorax. 1969 - 24, (312-326).

2 - BLONDEAU M., MAURICE P., LENEGRE J. -

L'Electrocardiogramme dans les sténoses pulmonaires avec septum inter-ventriculaire intact.
Arch. Mal. Coeur 58 : 33-35. 1965.

3 - BOUCHARD F. et CORNU C. -

Etude hémodynamique des sténoses pulmonaires valvulaires opérées.

4 - BOWMAN F. O., MALM J. R., HAYES C. J., GERSONY W. M., ELLIS K. (N. Y.). -

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum.
J. T. S. Jan. 71. Vol. 61. n° 1 (85-95).

5 - BROCK R. C. -

Pulmonary Valvulotomy For the relief of congenital Pulmonary Stenosis.
Brit. Med. J. 1 : 1. 121. 1948.

6 - BURNELL R. H., GHADIALI P. E., JOSEPH M. C., PANETH M. -

Management of critical valvular outflow obstruction in neonates.
Thorax. 1970. 25. (116-119).

7 - CASASOPRANA A., THIBERT M. -

La sténose pulmonaire à septum ventriculaire intact. Formes sévères à révélation précoce.
Médecine Infantile n° 3. 191. 1970.

8 - CASSELS, D.E. -

The heart and circulations in the Newborn and Infant.
New-York, Grune and Stratton, 1966.

9 - CELERMAJER J.M., BOWDLER J.D., GENGOS D.C., COHEN D.H., STUCKEY D.S. (Australia).

Pulmonary valve fusion with intact ventricular septum.
Am. Heart. J. oct. 68. Vol. 76. n° 4. (452-465).

10 - COLE R.B., MUSTER A.J., LEV M. ; PAUL M.H. -

Pulmonary atresia with intact ventricular septum.
Am. J. of Card. 21 - 23, 1968.

11 - COLLINS, H.A., HARBERG, F.J., SOLTERO L.R., Mc. NAMARA D.G., and COOLEY D.A. -

Cardiac. Surgery in the newborn.
Surgery. 45 : 506. 1959.

12 - COOLEY D.A., BERMAN, S., and SANTIBANEZ WOOLRICH F.A. -

Surgery in the newborn for congenital cardiovascular lesions.
J.A.M.A. 182 : 912, 1962.

13 - DANIELSON G.K., EXARHOS N.D., WEIDMAN W.H. and Mc. GOON D.C., Rochester, Minn. -

Pulmonic stenosis with Intact Ventricular Septum.
Surgical considerations and results of operation
J.T.S. Vol. 61. n° 2. February 1971. (228-234)

14 - EDWARDS J.E., CAREY L.S., NEUFELD H.N., LESTER R.G. -

Congenital Heart Disease.
W.B. Saunders CY. 1965.

15 - GASUL B.M., ARCILLA R. and LEV. -

Heart disease in children.
Y.P. Lippincott and Co Philadelphia. 1965.

16 - GERSONY W.M., BERNHARD W.F., NADAS A.S. - and GROSS R.E. -

Diagnostic and Surgical Treatment of Infants with critical Pulmonary outflow obstruction.
Circulation. Vol. XXXV. April 1967. (765-776).

17 - GREENWOLD W.E., DUSHANE J.W., BURCHELL H.B., BRUWER A. and EDWARDS J.E. -

Congenital Pulmonary Atresia with intact Ventricular Septum = Two Anatomic. Types.
Circulation 14 = 945. 1956.

18 - HARDY J.D., TIMMIS H.H. WEBB W.R., WATSON D.G., BLAKE T.M. -

Isolated Pulmonic Stenosis = surgical results in 26 cases.
Surgery. 1966. 60 n° 5 (980-985).

19 - HOVEL J., LANGLOIS J., BINET J.P., et LEMOINE G. -

Les sténoses pulmonaires à septum inter-ventriculaire Intact.
Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. jan. 70-9-n° 1.

20 - JONSSON B., LEE S.J.K. -

Haemodynamic Effects of Exercice in Isolated Pulmonary Stenosis Before and After Surgery.
Brit. Heart. J. 1968. 30. (60-66).

21 - LILLEHEI C.W., SIMMONS R.L., and TODD D.B. -

Late Hemodynamic Response To correction of Isolated Pulmonary Stenosis by open operation during Pulmonary Bypass Circulation Vol. XXXII August. 1965.

22 - LUCET Ph. -

Traitement des Sténoses Pulmonaires avec Septum interventriculaire intact.
Sem. Hôp. Paris 14 oct. 1968. 44 n° 42/7. (2.562-70).

23 - LUKE M.J. -

Valvular Pulmonic Stenosis in Infancy.
The J. of Pediatrics Vol. 68 n° 1. jan. 66 (90-102).

24 - MOLLER J.H., and ADAMS Jr. P., Minneapolis Minnesota.

The Natural History of Pulmonary Valvular Stenosis.
Serial cardiac catheterisations in 21 Children.
Am. J. Card. Vol. 16 nov. 1965. (654-664).

25 - MUSTARD W.T., JAIN S.C., TRUSLER G.A. -

Pulmonary Stenosis in the First year of life.
Brit. Heart. J. 1968. 30. (255-257).

26 - NADAS A.S. -

Pediatric Cardiology. (Second Edition).
W. B. SAUNDERS COMPANY.

27 - NOUAILLE J., LUCET Ph., GAUTIER M., MERCIER J.N., THIBERT M., SALATKO Ch. -

Problèmes posés par la triade de Fallot du Nourrisson. Sténose serrée ou atrésie orificielle de l'Artère Pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur. Juil. 67. 60. n° 7. (966-988).

28 - OCHSNER, J.L., COOLEY, D.A., Mc. NAMARA, D.G., and KLINE A. -

Surgical Treatment of Cardiovascular Anomalies in 300 infants Younger than one year of age.
J.T.S. 43 : 182. 1962.

29 - PERNOT C., WORMS A.M., BOURGEOIS J.M. -

L'Atrésie orificielle Pulmonaire avec septum inter-ventriculaire intact. (A propos de quatre observations).
Arch. Franc. Péd. 1968. 25. (1.023-1.038).

30 - ROWE R., MEHRIZI A. -

The Neonate with congenital Heart disease.
W. B. SAUNDERS Cy. 1968.

31 - SALATKO-PETRYSZCZE Ch. -

Etude de 23 cas de sténoses orificielles pulmonaires sévères avec Septum inter-ventriculaire intact dans la première année de la vie. Possibilités chirurgicales.
Thèse Paris 1963.

32 - SELLORS T.H. -

Surgery of Pulmonary Stenosis. A case in which the Pulmonary valve was Successfully Divided.
Lancet 1 : 988. 1948.

33 - SNELLEN H.A., HARTMAN H., BUK-LIEM I.N. KOLE E.H., ROHMER J. -

Pulmonic Stenosis.
Circulation Suppl. V. Vols XXXVII et XXXVIII. July. 1968. (93-101).

34 - TANDON, NADAS A.S., GROSS R.E. -

Results of open Heart Surgery in Patients with Pulmonic Stenosis and intact Ventricular Septum. A report of 108 cas.
Circulation Vol. XXXI féb. 1965.

35 - TRUSLER G.A., FOWLER R.S. -

The Surgical management of Pulmonary atresia with intact ventricular Septum and Hypoplastic Right Ventricle.
J.T.S., U.S.A. 1970. 59. n° 5 (740).

o0o